Unsere bisherige Kenntnis

der

angeborenen Haarlosigkeit des Menschen

nebst einem neuen Beitrage.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der gesamten Medizin

verfasst und einer

Hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. Bayer. Friedrich-Alexander-Universität zu Erlangen

vorgelegt von

Alfons Singer

approbierter Arzt

z. Zt. einjährig-freiwilliger Arzt im k. b. 3. Infanterie-Regiment
„Prinz Carl von Bayern".

Augsburg 1906.

Kgl. Bayer. Hofbuchdruckerei von Gebrüder Reichel.

Unsere bisherige Kenntnis

der

angeborenen Haarlosigkeit des Menschen

nebst einem neuen Beitrage.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der gesamten Medizin

verfasst und einer

Hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. Bayer. Friedrich-Alexander-Universität zu Erlangen

vorgelegt von

Alfons Singer

approbierter Arzt

z. Zt. einjährig-freiwilliger Arzt im k. b. 3. Infanterie-Regiment

„Prinz Carl von Bayern".

ACAD.
LUGD.BAT.
BIBL.

Augsburg 1906.

Kgl. Bayer. Hofbuchdruckerei von Gebrüder Reichel.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät
der Universität Erlangen.

Dekan: Herr Prof. Dr. Oeller.
Referent: Herr Prof. Dr. Menge.

Tag der mündlichen Prüfung:
7. Mai 1906.

Meinem Vater

in Dankbarkeit

gewidmet.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549821_0129

Von den zahlreich in der Literatur vorhandenen Arbeiten, die sich mit der Behaarung des Menschen befassen, überwiegen weitaus diejenigen über abnorm auftretende Behaarung in ihren verschiedensten Formen, also allgemein gesagt über die sogenannte Hypertrichosis, das heisst: das Auftreten von Haaren entweder an solchen Körperstellen, welche zu keiner Zeit und bei keinem Geschlechte mit Haaren besetzt zu sein pflegen (Heterotopie der Behaarung) oder an solchen, welche normalerweise in dem entsprechenden Alter oder bei dem betreffenden Geschlechte nur mit Lanugo bekleidet zu sein pflegen (Heterochronie und Heterogenie der Behaarung). Dabei wäre z. B. zur ersten Gruppe eine Behaarung am Steiss, an der Stirne zu rechnen, zur zweiten die vorzeitige Behaarung von Schamberg, Achselhöhlen, zur dritten der weibliche Schnurrbart und Vollbart. Zu diesen Formen der Hypertrichosis circumscripta käme dann noch die Hypertrichosis universalis, die bei den sogenannten Haarmenschen gefunden wird, welche von jeher als grosse Seltenheit auch das Interesse der Laien zu wecken gewusst haben und in Schaubuden jetzt noch wie früher dem staunenden Publikum gezeigt werden.

Dieser, wie schon bemerkt, wissenschaftlich häufig bearbeiteten Gruppe gegenüber ist die Literatur über mangelnde Behaarung beim Menschen relativ klein, und scheiden wir, um dies sofort vorwegzunehmen, alle Fälle sowohl angeborener als auch später auftretender umschriebener Haarlosigkeit (sogenannte Alopecia areata), welche den grössten Raum in der hier in Betracht kommenden Literatur einnimmt, sowie auch noch die im späteren Leben auftretende, sich allmählich entwickelnde totale Haarlosigkeit von unserer Betrachtung völlig aus, so dass uns nur noch die Fälle von angeborener totaler Haarlosigkeit

übrig bleiben, so schrumpft das hierzu geeignete Material zu einem Minimum zusammen.

Während nun bei der abnorm auftretenden Behaarung die Entwicklungsvorgänge ziemlich offen zutage liegen (Vermehrung oder Persistieren von Lanugohärchen, abnorm starkes Wachstum der bleibenden Haare, Wachstum derselben an ungewöhnlichen Orten und zu ungewöhnlichen Zeiten), so ist bei der bei der Geburt völlig mangelnden Behaarung eine ganze Anzahl von Eventualitäten der Entwicklung resp. Nichtentwicklung der Haare zu berücksichtigen (war gar keine Haaranlage vorhanden? waren Wollhaare vorhanden, die wieder ausgefallen sind? wird der bleibende Haarwechsel ausbleiben? etc. etc.). Diese Klarheit der Verhältnisse auf der einen und Unklarheit auf der anderen Seite machen sich nun naturgemäss auch in der Nomenclatur geltend. Während es nämlich gelungen ist, bei den Formen der Hypertrichosis durch die Zusätze total resp. circumscript, heterotop, heterochron, heterogen präzise Begriffe zu schaffen und nie das Bedürfnis nach einer neuen, prägnanteren Nomenclatur geäussert wurde, ist über die einheitlich aufzustellenden Bezeichnungen der verschiedenen Formen der Haarlosigkeit schon mancher Streit entbrannt. Bevor man jedoch hierauf näher eingehen kann, ist es unumgänglich notwendig, in Kürze die Hauptpunkte der Haaranlage und Haarentwicklung beim Menschen zu berühren.

Die erste Haaranlage findet sich beim Menschen ungefähr im 3.—4. Monat des Fötallebens, und zwar treten Haaranlagen zuerst in der Augenbrauengegend, dann an der Stirne, am Schädeldach auf, weiterhin am Rumpf, an Armen und Beinen, und zuletzt, ungefähr im 6.—7. Fötalmonat, an Hand- und Fussrücken. Ungefähr in derselben Reihenfolge kommt es dann zirka 1 Monat später zur Entwicklung der Haare selber. Es bildet sich nämlich auf der Oberfläche der Haut zunächst eine kleine, flache Erhabenheit, die durch Wucherung der Zellen des Stratum Malpighii erzeugt wird. Mit dem Fortschreiten dieser Wucherung senkt sich dieselbe unter Abflachung der Erhabenheit in Form eines soliden Zapfens in die Tiefe des Coriums. Als-

bald beginnt an der tiefsten Stelle dieses Zapfens vom Corium aus eine Anhäufung runder und spindelförmiger Zellen aufzutreten, die einerseits einen knopfförmigen Fortsatz, die spätere Haarpapille, in den Epithelzapfen hineinsenden, andererseits denselben umwachsen, sich zu Bindegewebe transformieren und den Haarbalg bilden, während der Epithelfortsatz sich zur äusseren Wurzelscheide umbildet. Denn indem die sich bildende Papille denselben einstülpt, scheidet sich gleichzeitig in seinem Innern eine konisch gestaltete, mit der Spitze nach der Hautoberfläche gerichtete Zellpartie ab, die Unna als primitiven Haarkegel bezeichnet, und aus der sich das Haar mit der inneren Wurzelscheide herausbildet. Der primitive Haarkegel umwächst zunächst die Papille, er verlängert sich nach oben, lässt alsbald eine von der Spitze nach der Tiefe zu fortschreitende Verhornung seiner Elemente und eine Differenzierung derselben in der Weise erkennen, dass sich eine hellere Mantelschicht und ein dunklerer Kern bildet, jenes die innere Wurzelscheide mit ihren 3 Zelllagen, dieses das Haar mit seiner Rindensubstanz und der Cuticula, aber ohne Marksubstanz, die den fötalen Haaren fehlt. Das Haar selber wächst schneller als die innere Wurzelscheide, es durchbricht dieselbe an der Spitze und schiebt sich mit der letzteren zwischen den Epithelzellen oft in spiraligen Windungen hindurch, bis es an die freie Oberfläche gelangt. — In dieser Weise bedeckt sich also die Körperoberfläche des Fötus ungefähr um den 8. Monat mit einem Haarkleide (Primärhaare), das jedoch nicht lange bestehen bleibt. An seine Stelle treten vielmehr bald die markhaltigen, längeren und stärkeren Haare des späteren Lebens (fötaler Haarwechsel), eine, wie Pinkus sich ausdrückt, mauserungsartige Auswechslung des Haarkleides, die beim Menschen häufig völlig intrauterin verläuft und in den meisten Fällen bereits vor der Geburt beendet zu sein pflegt. Es wird bei dieser Mauserung also das fötale (primäre) Flaumhaarkleid gegen die als bleibend oder sekundär zu bezeichnende, mit neuen Eigenschaften ausgestattete Behaarung vertauscht, deren hauptsächlichste die Fähigkeit ihrer Follikel ist, in kontinuierlichem Defluvium

und Nachwuchs wechselnd die Haartypen des späteren Lebens — Kopfhaare, Barthaare, Körperhaare — zu ihrer typischen Zeit hervorgehen zu lassen.

Aus Störungen dieser soeben geschilderten normalen Vorgänge lässt sich nun eine ganze Reihe theoretischer Möglichkeiten ableiten, die für den angeborenen Haarmangel in Betracht kommen und wobei wir dem vorzüglich übersichtlichen Schema Bettmanns folgen, das nicht die Art und den Umfang, sondern das zeitliche Einsetzen und die Folgen der Schädigung betont:

A. Die Störung trifft den Fötus vor Anlage der Haarkeime.
   Mögliche Folgen:
   1. Völliges Unterbleiben der Haaranlagen.
   2. Verspätung der Haaranlagen.

B. Die Störung wirkt auf den Fötus während der Ausbildung der Primärhaare.
   Mögliche Folgen:
   1. Verzögerte Ausbildung der Primärhaare.
   2. Definitive Unterbrechung der Ausbildung.
   3. Dysplasie der Haarkeime.

C. Die Störung betrifft den fötalen Haarwechsel.
   Mögliche Folgen:
   1. Der Haarwechsel unterbleibt
      a) mit Erhaltenbleiben des Primärhaares, eventuell mit Weiterwachsen desselben,
      b) mit Untergang des Primärhaares.
   2. Der Haarwechsel verzögert sich, d. h. das Lanugohaar fällt zur normalen Zeit oder später aus und das Sekundärhaar entwickelt sich abnorm spät.

In Anlehnung an diese äusserst übersichtliche Einteilung der Formen des angeborenen Haarmangels ist für die früher für alle Arten der Haarlosigkeit, sowohl die angeborene, als auch die erworbene, die universelle wie die circumscripte, benützte Bezeichnung „Alopecie“ schon längst eine Reihe anderer, den speziellen pathologischen Verhältnissen mehr Rechnung tragender termini technici in Vorschlag gebracht worden, die leider noch nicht allgemein akzeptiert sind. Diese Nomenclatur (hauptsächlich von Ziegler, Bonnet,

Audry, Döring immer wieder verfochten) benennt die den Fötus vor Anlage der Haarkeime treffende Schädigung im Haarwachstum (Gruppe A obigen Schemas) Atrichia und die den Fötus während der Ausbildung der Primärhaare und während des fötalen Haarwechsels treffende Störung (Gruppe B und C obigen Schemas) Hypotrichosis. Der Ausdruck Alopecia ist für den angeborenen Haarmangel ausgemerzt und ist für die Bezeichnung sämtlicher Formen des Verlustes schon vorhandener Sekundärhaare mit ihrer verschiedenen Aetiologie reserviert. Wir kämen demnach zu folgendem einfachen und übersichtlichen Schema:

I. Angeborener Haarmangel.
   1. a) Atrichia universalis (congenita): Fehlen der Haaranlagen am ganzen Körper.
      b) Atrichia partialis (congenita): Fehlen der Haaranlagen an einer oder verschiedenen Körperstellen.
   2. a) Hypotrichosis universalis (congenita): Haaranlagen überall normal ausgebildet; Primärhaare vorhanden oder fehlend, jedenfalls kein Ersatz durch Sekundärhaare am ganzen Körper.
      b) Hypotrichosis partialis (congenita): Derselbe Vorgang an einer oder verschiedenen Körperstellen.

II. Später auftretender Haarmangel.
   1. a) Alopecia universalis: Völliger Verlust des vorher vorhandenen Sekundärhaares.
      b) Alopecia partialis seu areata: Teilweiser, umschriebener Verlust des vorher vorhandenen Sekundärhaares.

Natürlich wird nun sehr oft, wie Bettmann und andere mit Recht betonten, die Rubrizierung eines bestimmten Falles in eine der oben angeführten Kategorien auf Grund der rein klinischen Untersuchung direkt unmöglich sein, da in sehr vielen Fällen eben die makroskopische, klinische Betrachtung zum genannten Zwecke völlig versagen wird, z. B. bei den haarlos geborenen und später haarlos gebliebenen oder auch später behaarten Fällen, wo immer noch verschiedene Möglichkeiten obigen Schemas gegeben sind. Einfacher sind jene Fälle, in denen das Kind mit dem embryo-

nalen Haarkleid geboren war und der Zustand der Kahlheit dem Ausfallen der Lanugo folgte. Immerhin können sich auch hier Schwierigkeiten bieten, wenn z. B. Patient spät in Beobachtung kommt, eine vertrauenswürdige Anamnese über die Behaarungsverhältnisse zur Zeit der Geburt nicht zu erhalten ist etc. Hier tritt eben dann die anatomisch-mikroskopische Untersuchung in den Vordergrund und von dieser können wir sichere Aufschlüsse darüber erwarten, ob überhaupt eine Anlage von Haarkeimen stattgefunden hat und wie weit sich dieselben entwickelt haben — ein Punkt, auf den wegen seiner enormen Wichtigkeit für die vorliegende Materie weiter unten noch näher eingegangen werden soll.

Wenden wir uns nun zur klinisch-makroskopischen Betrachtung der wichtigsten bisher veröffentlichten Fälle von angeborener totaler Haarlosigkeit.

Ziegler berichtet von einem 17jährigen Mädchen, das völlig haarlos, im übrigen aber ganz normal entwickelt zur Welt gekommen war als das jüngste von 11 Geschwistern, die alle normal entwickelt waren ohne Abnormitäten des Haarwuchses. Im 13. Lebensjahre (mit Eintritt der Pubertät) bemerkte Patientin das Auftreten von leichtem Flaum an den Wangen und im 17. Jahre einen Anflug von Wollhaaren an beiden Vorderarmen. Mit 16 Jahren traten einige Haare von normalem Aussehen an den Augenbrauen und Lidern auf. Interessant ist auch an diesem Falle noch, dass, wie Ziegler berichtet, bei dem Mädchen seit Eintritt der Periode im 13. Lebensjahre alle 4 Wochen am Hinterhauptshöcker ein kleines Büschel schwarzer Haare auftritt, die nach 4 Tagen mit dem Aufhören der Blutung immer wieder verschwinden.

Rayer beschreibt einen 32jährigen, völlig haarlos geborenen Mann, bei dem sich aber später ausser einem spärlichen Barte auch noch einzelne Augenbrauenhaare, zahlreiche, sehr feine Kopfhaare, einzelne Haare an Brust, mons pubis und in der Achselhöhle sowie zahlreichere an der Innenseite der Unterschenkel entwickelt haben.

Thurnam berichtet von zwei leiblichen Vettern (Geschwisterkinder), die mit totalem Defekt der Haare geboren wurden.

Parreidt schildert einen 48jährigen, völlig zahn- und haarlos geborenen Mann, der nur im Gesicht einen reichlichen Backenbart, dagegen in den Achseln, am Haupte und an der Scham nur Flaumhaare besass. Seine Frau und seine Grossmutter waren völlig zahn- und haarlos.

Luce beschreibt ein Mädchen, das völlig kahl bei glatter Haut auf die Welt gekommen war und im Alter von 6 Jahren spärliche, aber abnorm dicke Haare bekam.

Hutchinson berichtet von einem Knaben von 3½ Jahren mit angeborener völliger Kahlheit.

Molènes erzählt von einem Mädchen, das, abgesehen von einem kaum sichtbaren Flaum und einigen Wollhaaren statt der Cilien, völlig kahl zur Welt gekommen war und bei dem im Alter von 5 Monaten auch noch die spärlichen Cilien ausfielen.

Danz berichtet als Kuriosum kurz: in unserer Nachbarschaft lebt eine Judenfamilie, aus welcher 2 erwachsene Söhne weder Haare noch Zähne haben und auch nie gehabt haben.

Steimnig bringt zwei Fälle von „angeborener gänzlicher Haarlosigkeit" zur Veröffentlichung. Es handelt sich dabei um 2 Judenkinder, Mayer Neuberger und Adelheid Neuberger, 3½ und 1 Jahr alt, welche, bloss mit der Vernix caseosa bedeckt, ganz haarlos auf die Welt gekommen waren. Die Kopfhaut war völlig glatt, wie angespannt, worauf die Hautvenen wie injiziert dahinliefen. Augenbrauen waren nicht vorhanden, ja nicht einmal Augenwimpern. Steimnig bemerkt noch, dass die Kinder viel, besonders am Kopfe, schwitzten.

Zwei sehr schöne Fälle veröffentlicht Schede: 13jähriger Knabe und 6 Monate altes Mädchen, die beide völlig haarlos geboren waren und bei denen sich auch später keine Haare entwickelt hatten. Nicht nur fehlte auf dem Kopfe jede Andeutung von solchen, sondern es waren auch weder Augenbrauen noch Wimpern gebildet und ebenso war nirgends eine Spur von Wollhaar zu entdecken.

Nicht minder interessant ist die Publikation von Miclucho-Maclay über haarlose Australier, der zugleich auf

Grund persönlicher Untersuchungen an Ort und Stelle das alte Märchen von einer haarlosen Menschenrasse in Australien widerlegte und nachwies, dass es sich hierbei um Uebertreibungen von Reisenden handelte. Der ganze „haarlose Menschenstamm" schmolz nämlich bei näherem Zusehen auf einige haarlose Mitglieder einer einzelnen Familie zusammen. Unter Beigabe sehr schöner Abbildungen schildert er die zwei von ihm näher untersuchten Fälle: der 40jährige Australier Aidamill hatte absolut keine Haare am ganzen Körper mit Ausnahme von einigen kurzen, nicht dicht aneinander stehenden Augenwimpern und von 4 Haaren am linken Nasenloch. Seine ungefähr gleichalte Schwester Déwan besass ebenfalls am ganzen Körper keine Haare, nur einige rudimentäre Augenwimpern: 4 am oberen Augenlide des rechten, 1 Dutzend am oberen Lide des linken Auges und 3—4 kleine Härchen an den unteren Augenlidern.

Drei teilweise klinisch genau beobachtete Fälle teilt Döring mit, wovon allerdings einer für unser Thema nicht in Betracht kommt, da es sich dabei um eine angeborene umschriebene Haarlosigkeit handelt. Der zweite Fall betrifft ein alle Zeichen von Rhachitis aufweisendes Kind, das völlig haarlos geboren wurde, aber nach 1 Jahr feine blondlockige Haare erhielt. Im dritten Falle handelt es sich um ein Kind, das völlig haarlos zur Welt gekommen war bis auf 20—22 Haare, die sich gerade in der Mitte des Scheitels befanden. Als diese im 5. Lebensjahre, bis zu welcher Zeit sich keinerlei neue Haarentwicklung gezeigt hatte, abgeschnitten wurden, wuchsen sie nicht mehr nach, es fielen im Gegenteil die restierenden Haarstümpfe auch noch aus, so dass der Kopf nunmehr völlig haarlos war. Augenbrauen fehlten ganz, Wimperhaare waren an den oberen Lidern fast vollständig, an den unteren völlig fehlend. Döring hatte Gelegenheit, das Kind im Alter von 12 Jahren nochmals su sehen und konstatierte den alten Befund, nur waren jetzt an den Augenbrauen und auch am linken Unterlid einige Haare vorhanden.

In einer Abhandlung über angeborenen Haarmangel beschreibt Bettmann sowohl makroskopisch als auch mikroskopisch sehr genau zwei Fälle. Im ersten Falle handelt

es sich um einen 40jährigen Mann, von dem allerdings nicht zu eruieren ist, ob er bei der Geburt Wollhaare hatte oder nicht. Zur Zeit der Pubertät wuchs der Schnurrbart, ebenso trat eine Behaarung an Brust und regio pubica auf; dagegen waren über den Schädel zerstreut nur 6 ziemlich dicke, bis zu 7 cm lange, dunkle, stark pigmentierte Haare mit deutlichem Mark zu konstatieren. In der Achselhöhle fehlte jede Behaarung. Schnurr-, Backen- und Kinnbart waren sehr stark entwickelt, Augenbrauen und Wimpern normal, Brust und regio pubica stark behaart. An den Streckseiten der Vorderarme befanden sich viele Lanugohaare. — Der zweite Fall betrifft einen 39jährigen Mann, von dem ebenfalls mit Sicherheit nicht nachzuweisen ist, ob er bei der Geburt Wollhaare hatte oder nicht. Jedenfalls hatte er nie am Körper irgendwo Haare, abgesehen von den Wimpern und von einigen spärlichen, etwa im 20. Lebensjahre aufgetretenen Schnurrbarthaaren. Zugleich mit den letzteren soll zerstreut über die Kopfhaut ein spärlicher Haarwuchs aufgetreten sein, der aber schon nach wenigen Wochen wieder definitiv verschwand, so dass der Kopf ganz haarlos, auch ohne lanugo, mit glatter, weicher Haut und mässiger Schweisssekretion angefunden wird.

Endlich berichtet noch Kraus von 4 gänzlich haarlosen Geschwistern, von denen er 2 untersuchen konnte. Auf die makroskopische Besprechung sowohl dieser Fälle wie auch des bekannten Falles von Pinkus müssen wir hier aber verzichten, da es sich bei allen um Kinder handelt, die teils mit dichten Wollhaaren geboren und erst später haarlos wurden, teils streckenweise ganz normale Behaarung aufwiesen. Diese Fälle seien der Vollständigkeit halber nur jetzt schon citiert, da die bei ihnen vorgenommenen mikroskopischen Untersuchungen, auf die wir später genau eingehen werden, von hervorragender Wichtigkeit für das Verständnis des Wesens und der Bedeutung des angeborenen Haarmangels sind.

Zu diesen Fällen möchte ich als neuen einen in der Entbindungsanstalt der königl. Universitäts-Frauenklinik Erlangen beobachteten hinzufügen.

Nr. des Geburtsverzeichnisses: 320/1905. Personalien: K. Anna, 21 Jahre alt, Erstgebärende, Dienstmädchen aus

Neumarkt i. O. Aufgenommen in die Anstalt am 12. November 1905. Entbunden am 22. November 1905. Entlassen am 3. Dezember 1905.

Anamnese. Das Mädchen gibt an, in der Kindheit Blattern und Scharlach durchgemacht zu haben; voriges Jahr hatte sie ein nicht näher zu bezeichnendes Magenleiden, das eine 14tägige Krankenhausbehandlung notwendig machte. Sonst war sie angeblich nie krank; insbesondere will sie nie an Rhachitis gelitten haben und nie geschlechtskrank gewesen sein. Der Schwangerschaftsverlauf war ein völlig ungestörter.

Status praesens. Gut genährtes, mittelgrosses Mädchen mit gesunden inneren Organen. Zeichen überstandener Rhachitis sind nicht aufzufinden, nur weisen die beiden oberen mittleren Schneidezähne und die 4 unteren Schmelzdefekte auf, wie man sie öfters bei rhachitischen Individuen vorfindet. Das Kopfhaar ist von normaler Dichte und Länge, dagegen sind die Achselhaare nur sehr spärlich und die Schamhaare nur mässig entwickelt. Sonst ist am ganzen Körper nirgends eine Spur von Haaren oder Härchen zu entdecken, insbesondere fällt das völlige Fehlen von Augenbrauen und Wimpern auf. Die Nagelbildung ist an Händen und Füssen normal.

Die Entbindung (22. November 1905) zeigte bei völlig normaler Kindslage und normalen Beckenverhältnissen einen regelrechten Verlauf, weshalb auf eine innere Untersuchung verzichtet und der Gang der Geburt durch öftere äussere Untersuchungen kontrolliert wurde. Bei Sichtbarwerden des vorliegenden Kindsteiles in der Vulva wird derselbe, da keine Spur von Behaarung sichtbar ist, zuerst als Steiss angesprochen, doch lehrt die sofortige Betastung, dass es die völlig haarlose Kopfgeschwulst ist, durch die hindurch sich leicht die Schädelknochen durchfühlen lassen. Zu erwähnen wäre noch, dass weder vor, noch während, noch nach der Entbindung von der Schwangeren oder dem Personal ein Blasensprung resp. Abgang von Fruchtwasser beobachtet wurde.

Das am 22. November 1905, abends 6 Uhr 10 Minuten, spontan geborene Kind ist männlichen Geschlechts, 52 cm lang und 3450 g schwer. Vor allem fällt auf, dass dasselbe

völlig frei von Vernix caseosa ist. Doch bietet es noch folgende Merkwürdigkeiten: Am ganzen Kinde sind nirgends, auch nicht mit der Lupe, Haare zu finden. An dem völlig glatten Schädel mit sehr schöner Kopfgeschwulst sind reichliche und bei dem absoluten Haarmangel vortrefflich sichtbare Blutextravasate in der Kopfschwarte zu sehen. Die Nägel an Händen und Füssen sind nur angedeutet und bilden kleine Leistchen, die kaum ein Dritteil des Nagelbettes ausfüllen. Eine mikroskopische Untersuchung an excidierten Hautstückchen konnte leider nicht vorgenommen werden, da die Mutter sich weigerte, an ihrem Kinde diese kleine Operation vornehmen zu lassen. Der Nachweis von Haaren im Fruchtwasser oder in der Vernix caseosa konnte, da beide fehlten, nicht geführt werden, im Meconium nach Haaren zu suchen wurde leider versäumt, dagegen wurden die Eihäute und die kindliche Seite der Placenta abgeschabt und die so gewonnenen Massen genau mikroskopisch nach Haaren oder Haargebilden durchgemustert — ohne positiven Erfolg. Bei der Entlassung von Wöchnerin und Kind am 3. Dezember 1905 war der Befund in allen Teilen noch der gleiche, ebenso am 1. Februar 1906, wo sich die Mutter zwecks nochmaliger Untersuchung mit dem Kinde wieder vorstellte. Am 21. März 1906 teilte mir die Mutter schriftlich mit, dass „bei dem Kinde jetzt Haare kommen", die Nägel aber noch so seien wie bei der Geburt.

Fügen wir hier, um das Bild vollständig zu machen, sofort noch einige für die hier in Frage kommenden Anomalien recht interessante Daten aus der Familienanamnese an:

1. Eine Schwester unserer Kindsmutter, Gretchen K., Dienstmädchen in Nürnberg, gibt an, gänzlich haarlos auf die Welt gekommen zu sein; mit der Zeit habe sich bei ihr ein allerdings recht spärlicher Kopfhaarwuchs eingestellt, der eigentlich erst seit ihrem 15. Lebensjahre etwas dichter geworden sei. Ueber ihren Zahndurchbruch weiss sie nichts anzugeben, der Zahnwechsel soll ganz normal gewesen sein. Ausser einem mit 13 Jahren durchgemachten Scharlach war sie nie krank gewesen, nur will sie als Kind viel Ohrensausen gehabt haben, aber nie Ausfluss aus dem Ohr. Haut- oder

Geschlechtskrankheiten hat sie angeblich nie durchgemacht; als Kind hatte sie O-Beine. Ob sie das Gehen spät erlernt hat, weiss sie nicht. Die Untersuchung ergibt: Mittelgrosses, kräftiges Mädchen von gesundem Aussehen, mit guter Muskulatur und schön entwickeltem Fettpolster. Die Körperhaut fühlt sich etwas trocken an, ist sonst ohne abnormen Befund, es besteht angeblich nur wenig Neigung zu Schweissen. Die Haut ist angeblich gegen Insulte jeder Art (Wärme, Kälte, Verletzungen) sehr empfindlich und reagiert z. B. immer mit einer ziemlichen entzündlichen Schmerzhaftigkeit auf Anwendung von nur einigermassen „scharfen" Seifen. Zeichen überstandener Syphilis nicht nachzuweisen; dagegen einige deutliche Zeichen überstandener Rhachitis. Kopfhaare ziemlich gut entwickelt; Augenbrauen fast von normaler Dichte, aber sehr kurz, die älteren darunter ohne Spitze, sehen wie frisch geschoren aus; eine Auftreibung der Spitze ist makroskopisch nicht wahrzunehmen; der gleiche Befund lässt sich an den etwas weniger dicht stehenden Wimpern erheben. Das Mädchen gibt auf näheres Befragen an, „die Brauen seien bald stärker, bald dünner". Achselhaare und Schamhaare spärlich entwickelt.

Die Fingernägel sind kurz, plump, zeigen einen dachfirstartig vorspringenden scharfen Längswulst in der Mitte, zu dessen Seiten sich grubenartige Vertiefungen befinden. Der freie Rand der Fingernägel ist verdickt, aufgetrieben, runzlig und sieht ungefähr so aus, als ob er angebrannt wäre. An den Zehennägeln lassen sich diese Anomalien nur an der grossen Zehe konstatieren, während die anderen Zehennägel normales Verhalten zeigen.

Die Zähne zeigen Schmelzdefekte, Weisheitszähne noch fehlend.

Das Mädchen gibt an, sie fühle sich ganz wohl, habe sich über ihre Anomalien noch nie den Kopf zerbrochen; ihrer Umgebung und auch ihrem „Schatz" sei übrigens nie etwas aufgefallen, wenigstens habe sie noch nie jemand deswegen angesprochen oder befragt.

2. Ein Halbbruder unserer Kindsmutter (die Geschwister stammen alle von 1 Mutter, aber von 2 verschiedenen Vätern

ab), der 28 Jahre alte Schlosser Anton Th. in Neumarkt i. O., gibt an, er wisse nicht genau, wie seine Behaarungsverhältnisse zur Zeit seiner Geburt gewesen seien (auch von den danach befragten Geschwistern ist hierüber eine genaue Auskunft nicht zu erhalten). Er habe zur richtigen Zeit wie andere Leute Haare bekommen, wenn auch nicht von besonderer Dichte, so dass er jetzt Haupt- und Barthaare habe, ebenso Achsel- und Schamhaare, dagegen fehlen bei ihm die Augenbrauen und Wimpern völlig; das Gebiss sei normal, nur habe er schon einige Zähne verloren. Ausser einem als Kind durchgemachten „Mandelleiden" war er nie krank. Seine Nägel sehen genau so aus wie die seiner Halbschwester Anna K. (unserer Kindsmutter). Sein jetzt 2 Jahre altes Kind ist völlig kahl auf die Welt gekommen, hat auch jetzt noch keine Augenbrauen und Wimpern und nur sehr spärliche, nicht gleichmässig verteilte („hie und da ein Schüppel") Kopfhaare. Nagelanomalien wie beim Vater resp. der Anna K.; Zahndurchbruch regelmässig, hat jetzt angeblich alle Zähne; ist sehr gesund, kann gut gehen und hat noch keine schwere Erkrankung durchgemacht.

3. Der Halbbruder Joseph K., jetzt 14 Jahre alt, ist angeblich auch völlig haarlos geboren worden, hat aber jetzt normalen Haarwuchs auf dem Kopfe, alle Zähne, dagegen die gleichen Nagelanomalien wie Anna K., Anton Th. und dessen Kind.

Zu bemerken ist noch, dass an den Zehen angeblich die bei den Fingern an allen Nägeln vorhandene oben beschriebene Anomalie bei allen soeben angeführten Geschwistern nur an den Nägeln der grossen Zehen zu konstatieren ist.

2 andere Geschwister sind normal.

Im ganzen sind also in unserer hier in Betracht kommenden Familie K. 6 Kinder, alle von 1 Mutter abstammend; hiervon zeigen 4 (Anna K., Gretchen K., Joseph K. und Anton Th.) fast übereinstimmend die gleichen Anomalien in der Entwicklung der Epidermoidalgebilde und nur 2 Geschwister „sind so wie die übrigen Leute", wie Anton Th. sich ausdrückt. Die Mutter selbst soll völlig normal gewesen sein und sogar sehr schönes langes Haar besessen haben;

nur soll sie nach Angabe der Tochter Gretchen spärliche Wimpern und Augenbrauen gehabt haben. Von den Vätern sind Abnormitäten nicht bekannt. Die Schilderungen der soeben beschriebenen 4 Geschwister stützen sich bei Anton Th. und Joseph K. auf schriftliche Erkundigungen bei ihnen und den anderen Geschwistern, während Anna und Gretchen K. mündlich befragt und auch untersucht werden konnten.

Wir haben es also in diesem sehr interessanten Falle mit einem Mädchen zu tun, das sich teils durch gänzlichen Mangel der Haare (Brauen, Wimpern), teils durch sehr mangelhafte Behaarung (Achselhaare und Schamhaare) und das Fehlen jeglicher feineren Körperbehaarung auszeichnet. Während in der Aszendenz und Seitenverwandtschaft (bei 1 Schwester, 1 Bruder, 1 Halbbruder und 1 Neffen) Fälle von angeborener Anomalie der Entwicklung der Epidermoidalgebilde nachzuweisen sind, hat sie ein Kind, bei dem bei der Geburt keine Spur einer Behaarung und nur sehr mangelhafte Nagelbildung nachzuweisen ist. Das Kind bekommt jetzt angeblich Haare; in welcher Ausdehnung, teilt die Mutter leider nicht mit. Wir stehen also auch hier, rein auf die klinische Beobachtung angewiesen, wieder vor einer Fülle von Rätseln: sind die jetzt erscheinenden Haare Wollhaare, handelt es sich also um eine verzögerte Ausbildung der Primärhaare? Oder sind es bleibende Haare, handelt es sich also um eine Verzögerung des Haarwechsels? Werden in ersterem Falle alle Wollhaare erscheinen und nachher der Haarwechsel mit völligem Ersatz durch Sekundärhaare enden? Im zweiten Falle: werden überall bleibende Haare erstehen oder wird die Behaarung nur eine teilweise werden?

Hier wie in den meisten anderen Fällen ist eben nur die mikroskopische Untersuchung im stande, uns darüber Aufschluss zu geben, inwieweit im einzelnen Falle von Haaranlagen und Haarentwicklung die Rede sein kann. Nun sind aber bis jetzt, vor allem wegen der Schwierigkeiten, das nötige Untersuchungsmaterial zu bekommen, nur ausserordentlich wenige Fälle mikroskopisch untersucht worden. Von diesen war mir die 1875 erschienene, mit einer mikroskopischen Beschreibung versehene Abhandlung von Jones

und Atkins nicht zugänglich und Ziegler berichtet hierüber nur kurz, dass die genannten Autoren in der Haut eines haarlos geborenen Kindes nur spärliche Abortivformen von Haarfollikeln vorfanden. Von den in der Literatur bis jetzt vorhandenen mikroskopischen Befunden bleiben sonach nur noch übrig die von Ziegler, Schede, Bettmann und Kraus, auf die wir im Folgenden näher eingehen wollen.

Ziegler unterzog ein kleines Hautstückchen aus der Kopfschwarte seiner Patientin in der Scheitelgegend einer mikroskopischen Untersuchung und kam zu folgendem Befunde:

Epithel normal entwickelt, Papillen reichlich vorhanden, Haare oder Haarpapillen nirgends zu finden. Die Talgdrüsen sind in reichlicher Anzahl vorhanden und gut entwickelt, zum Teil mehrfach verzweigt, mit verschiedenen Stadien der Zellentwicklung; ihre Ausführungsgänge sind mit normalem geschichteten Plattenepithel bekleidet und münden in kleine trichterförmige Einsenkungen des Oberflächenepithels. Als interessanten neuen Befund führt nun Ziegler des weiteren an: In der Nähe der Talgdrüsen, meist an deren Basis, stets entfernt vom Oberflächenepithel, finden sich vereinzelte spärliche Epithelschläuche mit weitem, meist kreisrundem Lumen. Das Epithel besteht aus 4—6 Schichten: an der Basis niedriges Zylinderepithel, nach innen zu abgeplattete polygonale Zellen in 3—5 facher Lage; die äusseren weisen neben den Kernen Eleidinkörner auf, die inneren sind zum grössten Teile kernlos. Innerhalb des Lumens findet man an verschiedenen Stellen vereinzelte kernlose Zellkonturen und Detritus, nie aber Spuren von Haaren. Diese Schläuche, die ein viel weiteres Lumen als normale Haarwurzelscheiden zeigen, sind gewunden (denn man findet manchmal mehrere Lumina dicht nebeneinander, zum Teil noch durch Epithel verbunden) und scheinen gegen die Oberfläche geschlossen, wenigstens hat Ziegler nirgends Ausmündungen gesehen, nur ein paarmal konnte er kleine Epithelstreifen von der Nähe der Lumina nach oben ziehend erkennen. Diese Schläuche sind von zirkulär angeordneten Bindegewebszügen umhüllt, in deren Gegend glatte Muskelfasern einmünden, die den Mi.

arrect. pilor. entsprechend mächtig entwickelt von der Oberfläche schräg nach der Tiefe gegen die Talgdrüsen und die Schläuche ziehen. Glatte Muskelfasern findet man auch in der Umgebung der Schweissdrüsen, welch letztere in normaler Häufigkeit und Lage, von normaler Form, sowohl was Drüse als Ausführungsgang betrifft, sich finden.

Auf Grund dieser anatomischen Untersuchungen kommt Ziegler nun zu folgendem Schluss:

Gemäss der Anordnung des Bindegewebes, der Muskelfasern, der einzelnen Epithelschichten, besonders auch nach dem Vorhandensein der durch Karminfärbung deutlich sichtbaren Eleidinkörner in der auf das Zylinderepithel folgenden Schicht müssen die Epithelschläuche wohl als Reste der äusseren Haarwurzelscheide aufgefasst werden, obwohl nirgends eine Spur von Papille, von innerer Haarwurzelscheide oder Haar gefunden werden konnte.

Einen ganz ähnlichen Befund wie Ziegler konnte auch Schede erheben: Es fanden sich sehr gut entwickelte Talgdrüsen, die mit freier Oeffnung direkt auf die Haut ausmündeten; auch die Schweissdrüsen zeigten eine normale Ausbildung. Haarbalgdrüsenmuskeln vorhanden. Von einem Haare oder einem ausgebildeten Haarbalge war nichts zu finden. Dagegen fanden sich etwa in halber Höhe der Talgdrüsen oder tiefer, fast ausnahmslos aber in ihrer unmittelbaren Nähe, eine grosse Anzahl von kleineren und grösseren Atheromen. Diese hatten sich in Haarbalgrudimenten entwickelt, welche als eigentümliche Epithelschläuche ohne zentralen Hohlraum, ohne Haarinhalt und ohne Zusammenhang mit dem Deckepithel sich fanden, aussen eine Reihe Zylinderzellen, innen eine Reihe polyedrischer Epithelien und manchmal im Zentrum zwiebelartige Konglomerate von platten Hornzellen zeigten.

Gemeinsam ist also den Fällen von Ziegler und Schede das Vorhandensein von epithelialen Schläuchen und Cysten in der Kopfhaut, die von beiden Autoren auf Haaranlagen bezogen werden. Schede einerseits weist darauf hin, es könne wohl keinem Zweifel unterliegen, dass die von ihm beschriebenen Schläuche als die rudimentären Anlagen der

Haarbälge aufzufassen seien. Wie etwa die Trennung jener Schläuche von der Hautoberfläche erfolgte und wie etwa das fehlende Stück zugrunde ging, kann er nicht feststellen; er schliesst lediglich, dass es im vorliegenden Falle statt zu einer Haarbildung nur zur Produktion von Epidermisschuppen kam, welche beim gänzlichen Mangel eines Ausführungsganges sich in Form von Hornkugeln anhäuften. Er nimmt also an, dass eine vollständige Haarbildung überhaupt nicht eingetreten ist. Dieser Anschauung schliesst sich auch Ziegler an, der ebenfalls eine Störung annimmt, die es überhaupt nicht zur Bildung von Haaren habe kommen lassen. Die Ursache des Ausbleibens des Haarwuchses wird von ihm in einer lokalen Veränderung des unteren Teiles der Haarwurzelscheide gefunden, wo sich — entgegen normalen Befunden — eleidinhaltige Zellen und eine Art Hornschicht nachweisen liessen. Er nimmt nun an, dass der reichliche Zerfall der übermässig produzierten Zellen eine Verstopfung des unteren Teiles der Haarwurzelscheide bewirkte und so analog der Bildung der Atherome bei verstopften Talgdrüsenausführungsgängen eine Verengerung, eine Abschnürung der untersten Partien der Haarwurzelscheide hervorrief, ehe noch die Papille gebildet war.

Sowohl Ziegler als auch Schede setzen eine Störung voraus, welche die Haaranlage vor ihrer völligen Ausbildung betroffen hat und die völlige Entwicklung des Primitivhaares verhinderte. Nun wurde aber später von anderen Autoren darauf hingewiesen, dass die von Schede und Ziegler gefundenen cystischen Erweiterungen keineswegs einen Befund darstellen, der für eine Entwicklungshemmung charakteristisch wäre; sie sollen vielmehr eine regressive Erscheinung bedeuten, die man auch im Anschluss an die verschiedensten Erkrankungen der Haut im extrauterinen Leben beobachten könne. So trat schon zwei Jahre nach Erscheinen der Zieglerschen Untersuchungen Pinkus in einer Abhandlung über Hypotrichosis mit der Behauptung auf, dass der Wert der anatomischen Untersuchungen von Hautstücken, die nach mehr oder weniger langem Bestande der Haarlosigkeit excidiert wurden, ein sehr geringer sei. Er hält die von Schede

und Ziegler erwähnten atheromartigen Cysten und abgesprengten Epithelschläuche nicht für eine kongenitale Atrophie beweisend, da sie nicht selten in erworbenen Hautatrophien beschrieben wurden, so z. B. von Taylor in sklerodermartiger Hautatrophie und von Allgeyer in abgeheilten Hautstellen nach Blaseneruption.

Auch in den neueren, erst in den letzten Jahren erschienenen, äusserst exakt durchgeführten Untersuchungen von Bettmann und Kraus wird die von Ziegler und Schede angenommene Störung der primitiven Haaranlage vor ihrer völligen Ausbildung, als Ursache der angeborenen und bleibenden Haarlosigkeit, zu widerlegen und nachzuweisen versucht, dass es sich vielmehr um eine Störung im Bereiche des fötalen Haarwechsels, also der Ausbildung der bleibenden Haare, handle. Es wurden durch diese Untersuchungen teilweise frühere Ergebnisse bestätigt, teilweise aber auch mancherlei wesentliche neue Details zutage gefördert und damit Ergänzungen und Erweiterungen der bisherigen Befunde geliefert.

Bettmann konnte an seinem zweiten, oben schon citierten Falle (39jähriger Mann mit völliger Haarlosigkeit), der in der Klinik an Phthise starb, mikroskopische Untersuchungen von Hautstücken aus der Kopfschwarte, aus der Achselhöhle und von der Schamgegend vornehmen, die folgenden Befund ergaben:

Innerhalb der Kopfhaut fand er reichlich Cysten mit einer Wandung von mehreren Reihen von Epithel-Zellen, die sich von aussen nach innen zu immer mehr abflachten, mit einem hornigen, oft zwiebelschalenartig geschichteten Inhalt. Diese Cysten spricht Bettmann sowohl nach Lage als nach Bau der Wandung als Cysten des Talgdrüsenausführungsganges an. Für andere, tiefer gelegene und meist kleinere Cysten ist diese Beziehung schon wegen ihrer tiefen Lage nicht denkbar, und es ergibt sich hier die Frage nach einem Zusammenhang mit Haarrudimenten, der ja auch, wie schon oben ausgeführt, von den früheren Untersuchern als wahrscheinlich angenommen wurde. Von einem ausgebildeten Haare oder von Resten von Haarsubstanz

war in der Kopfhaut keine Spur zu finden. Wohl aber existierten Aequivalente der äusseren Haarwurzelscheide, auf die Bettmann näher eingeht. Auch hier handelt es sich um Epithelschläuche, bei denen es Bettmann mittelst einer neuen Untersuchungstechnik nachzuweisen gelungen ist, dass sie zum Teil tatsächlich mit der Follikelwand im Zusammenhange standen und dass nach ihrem Bau und der Einmündungsstelle in den Follikel ihre Deutung als Haarrudiment resp. äussere Haarwurzelscheide wesentlich an Sicherheit gewinnt. Diese Aequivalente der äusseren Haarwurzelscheide sind von Bettmann auch in der Achselhöhlenhaut des betreffenden Patienten nachgewiesen worden. Klarheit über die Voraussetzung der Atrichie ist aber auch durch diese erweiterten Befunde nicht gewonnen. Die Cysten lassen keine weiteren Schlüsse zu und bei dem völligen Fehlen von Haarsubstanz und dem Mangel jeglicher Papillenbildung muss hier die Frage offen bleiben, ob jene unvollkommenen äusseren Haarwurzelscheiden die ganze ausgebildete Haaranlage darstellen oder ob sie als Reste zurückgebildeter höherer Anlagen aufzufassen sind. — Demgegenüber ist nun allerdings interessant und klar der von Bettmann bei der mikroskopischen Untersuchung von Hautstücken aus der regio pubica erhobene Befund: hier fanden sich nicht nur vollständige äussere Haarwurzelscheiden im Zusammenhang mit den Follikeln und mit typischen Papillen endend, sondern daneben auch noch Reste abgestossener und aufgefaserter markloser Haare, aber nirgends Haarersatz. Demnach muss in dieser Gegend die vollständige Anlage von Lanugohaaren stattgefunden haben, aber der Haarwechsel ist vollständig unterblieben. Wie der Autor hervorhebt, ist sein Fall der erste, in dem auf Grund einer anatomischen Untersuchung einer angeborenen (und bleibenden) Haarlosigkeit klar und unzweideutig nachgewiesen wird, dass die Anomalie hier auf eine Störung beim fötalen Haarwechsel zurückgeführt werden muss. Hieraus glaubt Bettmann im allgemeinen den Schluss ziehen zu können, dass bei der sogenannten Alopecia congenita die Störung besonders im Gebiete des bleibenden Haarwechsels liege. Allerdings,

über die Ursachen, die den Nachwuchs bleibender Haare verhindern, gibt auch die Bettmannsche Untersuchung keinen Aufschluss.

Zu den gleichen Resultaten wie Bettmann kommt auch Kraus in einer 1903 veröffentlichten Abhandlung über Alopecia congenita familiaris, in der er über zwei von ihm mikroskopisch untersuchte Fälle berichtet. Das Resultat seiner Untersuchungen ist kurz folgendes:

Von eigentlicher Haarsubstanz, innerer Wurzelscheide, Papillen war nirgends auch nur eine Spur sichtbar; doch fehlten die Haaranlagen durchaus nicht vollständig, ja sie waren in relativ beträchtlichem Masse vorhanden, wenn ihre Zahl gegen die Norm auch sehr vermindert erschien. Zunächst konnte Kraus deutlich Spuren von Haarstengeln entdecken, wie sie auch beim Ablauf des normalen Haarwechsels resp. Haarausfalls zur Beobachtung gelangen. Ausser diesen Haaranlagen fanden sich aber ferner noch deutliche Haarfollikel angelegt und zwar zwei Arten derselben: die einen waren in ihrem oberen Anteil bis zur Einmündungsstelle der Talgdrüsen sehr gut entwickelt und liessen alle Schichten der äusseren Wurzelscheide sehr gut erkennen. Abgesehen von dieser Art von Haarfollikeln, welche sich nur bis zu den Einmündungsstellen der Haarbalgdrüsen verfolgen liessen, fanden sich jedoch noch andere, welche bedeutend weiter angelegt waren, zumeist bis an die Grenze zwischen Corium und Panniculus adiposus reichten, manchmal aber auch noch sehr weit in diesen hinein sich erstreckten. Während sie in ihrem oberhalb der Talgdrüse gelegenen Anteil den zuerst erwähnten völlig glichen, erschienen sie unterhalb dieser an Längsschnitten als sehr schmächtige, solide Epithelstränge, von einer bindegewebigen Hülle umgeben; an Querschnitten erwiesen sich diese Epithelstränge entweder vollständig solid, oder aber wiesen sie manchmal ein kleines Lumen auf, das sogar manchmal nicht unbeträchtlich cystisch erweitert war. Die Wandung entsprach wieder völlig dem Bau der äusseren Wurzelscheide, im Innern gewöhnlich mit amorphen verhornten Zellmassen. Innere Haarwurzelscheiden und Haare fehlten auch hier völlig.

Es waren also in den untersuchten Hautpartien die Wollhaare in normaler Weise angelegt, aber nach deren Ausfall kam es nicht zur Ausbildung bleibender Haare, vielmehr verfielen die vorhanden gewesenen Haaranlagen hochgradigen regressiven Veränderungen. Ueberall finden sich Analoga der äusseren Wurzelscheide, nirgends Papille, innere Wurzelscheide und Haare. Es handelt sich also auch hier um eine in den Bereich des fötalen Haarwechsels fallende Störung, also um einen typischen Fall von Hypotrichosis universalis congenita.

Immerhin ist auch durch diese neueren, sehr exakten Untersuchungen noch lange nicht der Beweis erbracht, dass es sich bei der angeborenen und bleibenden Haarlosigkeit immer nur um eine Störung im fötalen Haarwechsel handle, dass nicht vielmehr auch eine wahre Atrichia universalis congenita, also nach den Untersuchungsergebnissen von Ziegler und Schede eine Störung der Anlage der Primärhaare, existieren sollte. Diese vier, zur Hälfte die eine, zur Hälfte die andere Ansicht stützenden Untersuchungsbefunde ihrer Aufgabe wohl gewachsener Autoren lassen es vielmehr wahrscheinlich erscheinen, dass später einmal, wenn eine grössere Menge geeigneten Materials mikroskopisch wird untersucht worden sein, der Beweis für jede Form der Haarlosigkeit präzise wird erbracht werden können. Dass aber für diese Beweisführung nie die klinische Untersuchung, sondern nur das Mikroskop als einzig geeignet in Betracht kommen kann, dürfte immerhin schon zur Genüge erwiesen sein.

Aber auch noch etwas anderes hat uns die Betrachtung der makroskopischen und mikroskopischen Befunde gelehrt, nämlich die Tatsache, dass wir leider bis heute über das eigentliche Wesen dieser Entwicklungsstörung, über ihre Aetiologie, noch völlig im unklaren sind. Wohl wird an verschiedenen Stellen bald Syphilis, bald Rhachitis, bald ein nervöser Einfluss oder eine Art Ichthyosis und speziell derlichen pilaris (Ziegler) zur Erklärung der Ursache herangezogen, lauter Behauptungen, die bei der Thatsache, dass andererseits fast allgemein zugegeben wird, dass die Haut

solcher Patienten, abgesehen vom Haarmangel, keine Anomalien erkennen lasse, mikroskopisch auch nie etwas nachweisbar war, nicht allgemein akzeptiert werden können. Wir müssen uns vielmehr eingestehen, dass wir leider über die der Haaranomalie zugrunde liegende letzte Ursache noch völlig im dunkeln sind. Auch das in vielen Fällen so merkwürdige Auftreten der Erkrankung bei mehreren Gliedern ein und derselben Familie, also die sehr oft, z. B. in unserem Falle, doch auffallende, unverkennbare Heredität und Familiarität der Haaranomalie bringt uns natürlich keinen Schritt weiter und hat für uns vorläufig nur das Interesse einer bis jetzt unaufgeklärten, sehr auffallenden Tatsache. Im Falle Danz, Steimnig, Schede, Bettmann und Kraus handelt es sich jedesmal um Geschwister, während in Aszendenz und Deszendenz keine Anomalie des Haarwuchses nachzuweisen war. Als eventuell für Heredität in Betracht kommend wäre der Fall Parreidt zu erwähnen, wo auch die Grossmutter der Patientin haarlos war. Interessant ist der Fall Miclucho-Maclays, wo von 5 Kindern die ältesten 2 Töchter und der Sohn völlig unbehaart waren, während die jüngeren 2 Schwestern normale Behaarung aufwiesen und auch die eine unbehaarte Tochter 2 normal behaarte Kinder hatte. Die Frage, ob in diesem Falle auch noch die Vererbung eventuell eine Rolle spielte, muss Miclucho-Maclay offen lassen, da er auf diesbezügliche Erkundigungen zwei diametral entgegengesetzte Auskünfte erhielt, doch ist er eher geneigt, dem Gewährsmann, der Heredität versicherte, zu glauben.

Aeusserst interessant sind die Familiaritätsverhältnisse in unserem Falle: Von den Vätern sind Anomalien in der Entwicklung der Epidermoidalgebilde nicht bekannt, die Mutter weist als einzige Anomalie spärliche Wimpern und Augenbrauen auf. Von den Kindern wiederum sind 2 mit normalen Haaren, Zähnen und Nägeln versehen, während 4 die mannigfaltigsten, oft hochgradigsten Abweichungen in der Entwicklung von Haaren, Zähnen und Nägeln aufweisen. 2 von diesen merkwürdigen Geschwistern besitzen wiederum Kinder, die weitgehende Abweichungen in der Entwicklung der genannten Gebilde aufweisen!

Der näheren Betrachtung ist auch noch die von verschiedenen Autoren angeführte Tatsache wert, dass neben der bestehenden Haarlosigkeit auch noch Anomalien in den anderen Epidermoidalgebilden (Nägeln und Zähnen) zu konstatieren waren; insbesondere weist Parreidt in der Deutschen Monatsschrift für Zahnheilkunde darauf hin, dass oft Erkrankungen der Haare mit solchen der Zähne Hand in Hand gehen, was ja bei dem entwicklungsgeschichtlich gemeinsamen Entstehen der Zahn- und Haargebilde aus dem Epithelblatte und bei der gleichen Art ihrer Entwicklung leicht erklärlich erscheint. So erwähnt Parreidt eine Frau, die ebenso wie ihr Bruder weder Haare noch Zähne hatte, wie auch in dem Falle Danz bei beiden Geschwistern ausser den Haaren noch die Zähne fehlten. Anomalien in der Stellung der Zähne werden berichtet von Döring, wo einmal die oberen Schneidezähne nach vorne auseinanderstanden, ein andermal die beiden inneren oberen Schneidezähne recht weit nach vorne standen, während die des Unterkiefers deutlich nach hinten gerichtet waren. Bettmann erwähnt in seinem Falle extra, dass das Gebiss sehr defekt war und die unteren Schneidezähne stark durcheinander geworfen waren. Miclucho-Maclay erzählt von seiner Patientin, dass sie eine leichte Stellungsanomalie der Zähne aufwies, indem die dentes canini des Unterkiefers vor den äusseren Incisivi standen. Von Nagelanomalien erwähnt Döring bei dem schon genannten Falle, dass an den Fingernägeln die lunula weit vorsprang; an den Nägeln selbst waren zahlreiche weisse Fleckchen zu konstatieren, namentlich an beiden Daumen und den Ringfingern; doch betont er noch, dass im Alter von 12 Jahren sowohl Zähne wie auch Nägel normal gebildet waren. Im Falle Steimnig waren die Nägel bei beiden Kindern an Händen und Füssen gleichsam nur angedeutet und erschienen nur als eingeschrumpfte oder vertrocknete Punkte, welche sich an dem äusseren Ende als schwache Fasern verloren. In dem aus der Entbindungsanstalt Erlangen mitgeteilten Falle waren bei dem Kinde sowohl an Händen wie an Füssen die Nägel nur als schmale Leistchen angedeutet, die kaum ein Dritteil des Nagelbettes ausfüllten; bei der Mutter waren

ausser der Behaarungsanomalie noch Schmelzdefekte an den Zähnen zu konstatieren und dieselben Nageldefekte wie beim Kinde.

Die 4 Geschwister der Kindsmutter, die Behaarungsanomalien aufweisen, haben sämtliche auch Abweichungen in der Bildung von Nägeln und Zähnen: die eine Schwester hat an den Fingernägeln, die kurz und plump sind, einen dachfirstartig vorspringenden scharfen Längswulst in der Mitte, zu dessen Seiten sich grubenartige Vertiefungen befinden. Der freie Rand der Fingernägel ist verdickt, aufgetrieben, runzlig und sieht aus, als ob er angebrannt wäre. Der gleiche Befund lässt sich an den Grosszehen erheben. Die Zähne zeigen Schmelzdefekte. 2 weitere Brüder haben normale Zähne, aber die gleichen Nägel wie unsere Kindsmutter; die gleichen Nägel hat auch das Kind des ersteren. Bemerkt sei nochmal, dass die geschilderten Nägelanomalien an den Fingern bei allen Nägeln, an den Zehen nur an den Grosszehennägeln nachzuweisen sind — eine doch höchst merkwürdige Erscheinung!

Werfen wir noch einen Blick auf das psychische Verhalten der mit totaler Haarlosigkeit behafteten Menschen, soweit hierüber bei den einzelnen Fällen nähere Angaben vorhanden sind. Während Ziegler von seiner Patientin berichtet, dass sie scheu und ängstlich war und Miclucho-Maclay betont, dass er seine Australier nur mit Mühe dazu bewegen konnte, sich betrachten zu lassen, erzählt uns Steimnig von den von ihm beobachteten Kindern, dass sie munter waren und freundlich in die Welt blickten. Auch das eine von Döring untersuchte Kind soll nach Angabe der Eltern sehr aufgeweckt und lebhaft sein, nur gegen Fremde zeige es sich sehr scheu und wortkarg, was auch Döring bei seiner Untersuchung des Mädchens bestätigen konnte. Mit Recht weist dieser Autor darauf hin, dass bei den mit Haarlosigkeit behafteten Patienten das Lästigste wohl das ziemlich drückende Gefühl sei, von seinen Nebenmenschen etwa verhöhnt und verspottet zu werden, besonders z. B. in der Kinderzeit. Sie ziehen sich deshalb von ihren Spielgenossen zurück, werden scheu und durch die ewigen Neckereien ver-

bittert. Auch für das spätere Leben sind sie meist gedrückt, zurückhaltend, entweder aus Scham, dass ihr Leiden bekannt ist, oder wenn dies noch nicht der Fall ist, aus Angst, es möchte durch einen Zufall plötzlich offenkundig werden.

In unserem Falle gaben alle in Frage kommenden Glieder der Familie an, dass sie sich völlig wohl fühlen; bei den persönlich Untersuchten konnte auch nichts Auffallendes im Wesen konstatiert werden und gewann man den Eindruck, als ob die Leute eigentlich erst durch das Fragen und Untersuchen auf das Seltene und Auffallende ihrer verschiedenen Anomalien recht aufmerksam gemacht würden.

Auch physisch sind solche haarlose Individuen natürlich immer mehr gefährdet als ihre normal behaarten Mitmenschen. Der der schützenden Haardecke beraubte Kopf ist allen Schädlichkeiten der Temperatur (Einwirkung der Sonnenstrahlen, der Kälte, des Regens etc.) in erhöhtem Masse ausgesetzt und gegen Verletzungen weniger geschützt; das Auge, das den von Natur ihm bestimmten Schutz der Wimpern und Brauen entbehren muss, wird leicht zu Erkrankungen neigen (mangelhafte Abwehr von aussen kommender Schädlichkeiten, z. B. Staub, Sand), so dass Verletzungen und Entzündungen am Bulbus hier eher möglich sind.

Der Vollständigkeit halber müssen wir auch noch der bisher versuchten Behandlungsarten der Haarlosigkeit Erwähnung tun. Hier finden wir natürlich im Laufe der Zeiten die verschiedenartigsten Behandlungsmethoden vor, Erfolge und Misserfolge in bunter Reihenfolge bei ein und derselben Therapie abwechselnd. Ziegler gab seiner Patientin Arsenik in Form von Pil. asiat., dann Schilddrüse frisch und in Pastillen — alles ohne den mindesten Effekt, nur konnte er bei einem späteren Wiedersehen am rechten Knie der Patientin 2 je 1 cm lange wohlentwickelte schwarze Haare konstatieren, die aber auf leichten Zug schon ausgingen. — Ferner erwähnt Ziegler einen Fall von Molènes, wo bei einem 16 Monate alten haarlosen Mädchen durch Waschungen mit Lösungen von Acid. salicyl., mit Sublimatalkohol, Milchsäure und Einreiben verschiedener schwach reizender Salben nach 5 Monaten die ersten Haare aufgetreten sein sollen und nach

3½ Jahren normaler Haarwuchs mit Ausnahme eines kleinen Fleckes hinter dem linken Ohre bestanden haben soll. Von den im späteren Leben auftretenden Fällen von Haarlosigkeit und ihrer bis jetzt versuchten Behandlungsweise mit Eisenlicht (Kromayer), Jod (Blaschko), Phosphor (Bjalobshessky), Pilocarpin, Atropin, Physostygmin (Buschke), faradischem Strome (Ehrmann), Röntgenbestrahlung (Weidenfeld, Freund, Spiegler), Chrysarobin (Salewski) zu berichten, übersteigt den Rahmen dieser Abhandlung, und ist der Zweck der soeben gemachten Angaben nur der, zu zeigen, wie sehr hier noch die Therapie im argen liegt.

Ebensowenig ist natürlich bei einer Erkrankung, deren eigentliches Wesen und letzte Ursache noch gar nicht erkannt ist, von einer strikten Prognosenstellung die Rede. Dass die Prognose quoad vitam wohl stets günstig zu stellen ist, dürfte ohne weiteres anzunehmen sein; auch die oben erwähnten, dem Haarmangel eventuell zur Last zu legenden Schädlichkeiten dürften doch in den seltensten Fällen derartig sein, dass sie direkt das Leben des Patienten gefährden. Was die Prognose in puncto Ersatz der fehlenden Haare anlangt, so dürfte auch sie bei der relativen Seltenheit zeitlebens haarlos bleibender Menschen günstig zu stellen sein, indem sich doch in weitaus der grössten Mehrzahl der Fälle später eine, wenn auch den Ansprüchen des Besitzers nicht immer genügende Behaarung einstellt.

Zum Schlusse erfülle ich die angenehme Pflicht, Herrn Professor Dr. M e n g e für die gütige Ueberlassung des Falles und die Förderung meiner Arbeit, sowie Herrn Privatdozenten Dr. H a u c k für die gestattete Benützung seiner Privatbibliothek meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Literatur.

1. Ziegler Paul: Ueber Alopecia congenita. Arch. f. Dermat. u. Syph. Bd. 39, 1897.
2. Döring Paul: Ueber angeborene Haarlosigkeit des Menschen (Alopecia congenita). In.-Diss. Erlangen, 1901.
3. Bettmann: Ueber angeborenen Haarmangel. Arch. f. Dermat. u. Syph. Bd. 60, 1902.
4. Archiv für Dermatologie u. Syphilis. Bd. 74, 1905. (Sitzung der Berlin. dermat. Ges.)
5. Archiv für Dermatologie u. Syphilis. Bd. 65, 1903. (Sitzung der Wiener dermat. Ges.)
6. Kraus Alfred: Beiträge zur Kenntnis der Alopecia congenita familiaris. Arch. f. Derm. u. Syph. Bd. 66, 1903.
7. Parreidt J.: Ueber die Bezahnung bei Menschen mit abnormer Behaarung. Deutsche Monatsschr. f. Zahnheilkunde IV. Jahrg., 2. Heft, 1886.
8. Schede M.: Ein Fall von totaler angeborener Alopecie. Arch. f. klin. Chirurgie. Bd. 14, 1872.
9. Miclucho-Maclays N. v.: Haarlose Australier. Zeitschr. f. Ethnologie. Bd. 12, 1881.
10. Buschke A.: Weitere experimentelle Untersuchungen über Alopecie und die Lokalisation von Hautkrankheiten. Berl. klin. Wochenschr. Nr. 39, 1903.
11. Danz F. G.: Von Menschen ohne Haare und Zähne. Arch. f. Geburtshilfe. Bd. 4, 1792.
12. Steimnig: Von einer angeborenen gänzlichen Haarlosigkeit. Frorieps Notizen aus dem Gebiete der Natur- und Heilkunde. Bd. 26, Nr. 4, 1829.
13. Sabouraud: Sur l'origine de la Pelade. Bericht über den 3. internat. derm. Kongress zu London, 1896. Arch. f. Derm. u. Syph. Bd. 37.
14. Jessner: Dermatologische Vorträge für Praktiker. Heft 1. Des Haarschwunds Ursachen und Behandlung. 4. A., 1904.
15. Pinkus: Ein Fall von Hypotrichosis. Arch. f. Derm. u. Syph. Bd. 50, 1899.

16. Jarisch: Hautkrankheiten. (Nothnagels spez. Pathol. u. Ther.)
17. Kopp: Die Trophoneurosen der Haut. Wien, 1886.
18. Lehrbücher von Bumm, Ahlfeld (Geburtshilfe); Kaposi (Hautkrankheiten); Ziegler, Schmaus (Pathologie); Böhm-Davidoff, Klein, Stöhr (Histologie); Realencyklopädie.

Lebenslauf.

Ich, Alfons Singer, römisch-katholischer Konfession, bin am 24. Januar 1875 zu Biberach an der Riss in Württemberg geboren. Ich besuchte die Volksschule und Lateinschule meiner Vaterstadt und das humanistische Gymnasium zu Ehingen a. D., das ich im Jahre 1894 mit dem Zeugnis der Reife verliess. Dem Universitätsstudium, zuerst dem der Staatswissenschaft, dann dem der Medizin, lag ich in Tübingen, München und Erlangen ob. Am 29. November 1905 erlangte ich in Erlangen die Approbation als Arzt. Während meiner klinischen Semester war ich als Coassistent in Erlangen an der Augenklinik, medizinischen, chirurgischen, geburtshilflich-gynäkologischen Klinik tätig unter den Herren Professoren Oeller, v. Strümpell, Graser und Veit. Meiner Militärpflicht als Einjährig-Freiwilliger genügte ich im k. b. 19. Infant.-Regt. in Erlangen, zwecks Ableistung meines zweiten Halbjahres bin ich gegenwärtig beim k. b. 3. Infant.-Regt. in Augsburg als einjährig-freiwilliger Arzt.